

포상연부육종의 수술적 치료에 대한 고찰

¹연세대학교 의과대학 외과학교실, ²Brain Korea 21 Project for Medical Science

안 수 민¹ · 오 정 탁¹ · 최 승 훈^{1,2}

Surgical Treatment for the Alveolar Soft Part Sarcoma

Soo Min Ahn, M.D.¹, Jung Tak Oh, M.D.¹ and Seung Hoon Choi, M.D.^{1,2}

Purpose: The aim of this study was to evaluate the clinico-pathologic characteristics and the results of surgical treatment for alveolar soft part sarcoma (ASPS).

Methods: The clinicopathologic characteristics and surgical treatment results were analyzed retrospectively by reviewing the medical records of 11 patients and interviewing them. Overall survival (OS) was calculated using the Kaplan-Meier method.

Results: Of the 11 patients, 5 men and 6 women, the median age at diagnosis was 27 years and the mean tumor diameter was 6.0±1.9 cm. Six patients without distant metastasis at the time of diagnosis were treated with radical resection, and the other 5 with distant metastasis underwent palliative surgery or biopsy only, followed by chemo-radiation therapy. The onset of distant metastasis (40.0±13.5 months) was similar to the onset of local recurrence (43.3±22.4 months) after a radical operation. The most common site of metastasis was the lung, followed by the brain and bone. The median survival was 52 months and the 5-year OS was 27.2%. The 2-year OS in stage IV disease was 27.7%. The 5-year OS and the disease free survival among the patients with localized disease were 53.3% and 0%, respectively (P=0.043).

Conclusion: Complete resection is the primary therapeutic option for ASPS. Close, long-term follow-up is recommended in order to detect recurrence, particularly in the lung, bone

and brain. Long term survival can be achieved with aggressive surgery for local recurrence and even distant metastasis. (J Korean Surg Soc 2004;66:50-55)

Key Words: Alveolar soft part sarcoma, Surgery, Recurrence, Metastasis

중심 단어: 포상연부육종, 수술, 재발, 전이

¹Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine, ²Brain Korea 21 Project for Medical Science

서 론

포상연부육종(Alveolar soft part sarcoma)은 매우 드문 종류의 악성종양으로서 1952년 Christopherson 등이 최초로 기술하였다.(1) 다른 육종의 경우와 달리 청소년이나 비교적 젊은 여자에 호발하고, 전체 연부조직육종의 0.5~0.8%, 소아 연부조직육종의 0.8~1.8%를 차지한다.(2) 원발 종양은 근육 내부나 골격근 사이의 근막 면을 따라서 위치한다.(3) 장기간에 걸쳐 폐와 골격계 및 뇌에 전이가 발생하며, 국소 재발을 일으키는 악성의 경과를 보인다.(4) 면역형광염색상 다양한 형태의 근섬유 표지자가 표현되지만 현재까지 조직학적 발생기원에 대해서는 확실히 정립되지 않았다.(5) 임상적 특징이나 수술 및 부가 치료의 결과에 대한 연구는 매우 드물고, 대부분이 산발적 증례 보고이다.(6-9) 저자들은 본 연구에서 포상연부육종의 일반적인 임상 양상 및 수술 후 추적관찰 결과를 평가하고 적절한 치료방법을 제시하고자 하였다.

방 법

1986년 1월부터 2002년 12월까지 연세대학교 세브란스병원에서 포상연부육종으로 진단받은 11명의 환자를 대상으로 하였다. 대상 환자의 임상 양상 및 조직 병리 소견, 영상 진단 소견, 수술 및 수술 후 보조치료 방법을 의무기록을 통하여 후향적으로 조사하였다. 국소 재발 및 원격 전이의 양상을 포함한 치료 후 추적 관찰 결과는 의무기록과 면담

책임저자 : 최승훈, 서울시 서대문구 신촌동 134번지
☎ 120-752, 연세대학교 의과대학 외과학교실
Tel: 02-361-5553, Fax: 02-313-8289
E-mail: shchoi@yumc.yonsei.ac.kr

접수일 : 2003년 9월 18일, 게재승인일 : 2003년 11월 8일
본 논문의 요지는 2002년 대한외과학회 추계학술대회에서 구연되었음.

본 논문은 Brain Korea 21 Project for Medical Science 연구비 보조에 의한 것임.

을 통하여 평가하였다. 모든 병리 조직에 대해 H & E 염색과 PAS 염색을 재시행하여 숙련된 병리의사에 의해 확진하였다. 원발 병소는 견 관절 이하를 상지로, 서혜부 이하를 하지로 분류하였고, 이외에 각각, 두경부, 체간, 복강으로 분류하였다. 병기 분류는 American Joint Committee on Cancer (AJCC) staging system, 5th edition에 따라 후향적으로 평가하였다. 종양의 크기는 수술 후 조직 소견 또는 영상진단 소견상의 최대직경을 기록하였다. 종양의 국소 침습 정도는 근막 침범 여부에 따라 천부 종양(AJCC class, Ta) 및 심부 종양(AJCC class, Tb)으로 기록하였다. 생존기간은 최초 진단 일로부터 사망일 또는 마지막 추적 관찰일까지의 기간으로 정하였다. 생존율과 예후 인자별 생존율 차이는 Kaplan-Meier 방법과 log rank 검사를 이용하여 분석하였다. 통계 처리는 Statistical Package for Social Science (SPSS) version 10.0

for Windows (SPSS Inc, Chicago, IL)을 사용하였다.

결 과

대상 기간 동안 모두 11명의 환자가 포상연부육종으로 진단받았다. 남녀 성비는 1 : 1.2였다(남자, 5예 여자, 6예). 30세 이하의 환자 중에서 여자의 비율은 66.7% (n=4/6)이었고, 30세 이상의 환자 중에서 여자의 비율은 40%였다(n=2/5) (Fisher's exact test, P=0.39). 전체 환자 군의 연령의 중앙값은 27세(11~66세)였으며 여자 환자의 경우 27세(12~66세)였고, 남자 환자의 경우 31세(11~39세)였다(P=0.61). 주 증상은 대부분이 자가 촉지되는 종괴였으며(10예, 91%), 이들 중 7예(70%)는 무통성이었다. 나머지 1예는 자궁을 침범한 예로 질 분비물을 주소로 내원하였다. 원발 병소는 하지 6

Table 1. Clinical characteristics of patients with ASPS

Patient No.	Age (year)	Sex (cm)	Site	Size	Local stage	Treatment
1	31	M	Knee	7	T2b	Surgery/Radiation/Chemotherapy
2	12	F	Neck	7	T2b	Surgery/Radiation/Chemotherapy
3	19	F	Buttock	9	T2b	Surgery/Radiation/Chemotherapy
4	27	F	Foot	4	T1a	Surgery/Radiation
5	11	M	Flank	8	T2a	Surgery/Radiation
6	48	F	Uterus	1	T1b	Surgery/Radiation/Chemotherapy
7	39	M	Thigh	6	T2b	Surgery/Radiation/Chemotherapy
8	25	F	Groin	10	T2b	Surgery/Radiation/Chemotherapy
9	66	F	Chest	6	T1b	Surgery/Radiation/Chemotherapy
10	32	M	Knee	6	T2b	Biopsy/Radiation/Chemotherapy
11	25	M	Scalp	3	T2b	Biopsy/Chemotherapy

Table 2. Characteristics of the metastasis and the local recurrence of ASPS

Patient No.	Surgery type	Initial mts*	Late mts*	Interval, mts* (months)	Interval, LR† (months)	Follow up (months)	Disease status
1	Radical	-	Lung, bone	14	14	52	DWD‡
2	Radical	-	Lung	39	39	85	AOD§
3	Radical	-	Lung, brain	49	77	145	AOD
4	Radical	-	Lung	58	-	60	DWD
5	Radical	-	-	-	-	13	AOD
6	Radical	-	-	-	-	57	AOD
7	Palliative	Lung	-	-	-	25	DWD
8	Palliative	Lung	-	-	-	16	DWD
9	Palliative	Brain	-	-	-	3	DWD
10	Biopsy	Lung	-	-	-	32	DWD
11	Biopsy	Bone	-	-	-	12	DWD

*mts = metastasis; † LR = local recurrence; ‡ DWD = dead with disease; § AOD = alive without disease.

예(54.5%), 체간 2예(18.1%), 두 경부 2예(18.1%), 자궁이 1예(9.1%) 있었다. 원발 종양의 크기는 평균 6.0±1.9 cm (1.0~10.0 cm)이었다(Table 1).

치료는 원발 종양의 침습 정도와 원격전이 유무에 따라 수술과 외부방사선조사치료, 항암약물요법을 단독 또는 병합하여 시행했다. 진단 당시 국소 암 환자 6명에게서 원발 병소에 대한 근치적 절제술을 시행하였다. 수술 후 부가치료는 외부방사선조사치료와 항암약물요법을 시행하였다. 원발 종양이 근막을 통과하지 않은 2예(AJCC T stage, T1a T2a)에서는 수술 후 외부방사선조사치료만을 시행하였다. 사용된 방사선조사량은 5,040~6,000 cGy이었고, 항암약물은 Doxorubicin, Cisplatin, Vincristin을 기본으로 투여하였다. 진단 시 원격 전이가 있었던 IV기 암 환자 5명 중 3명은 원발 부위에 대한 절제술을 시행한 후 항암약물요법과 외부방사선조사치료를 시행하였다. 나머지 2명은 조직 생검

만을 시행한 후 항암약물요법과 외부방사선조사치료를 시행하였다(Table 1).

근치적 수술을 시행한 6명의 환자 중 4명에서 원격 전이가 발생하였다(Table 2). 폐 전이가 단독으로 발생한 경우가 2예, 폐 전이와 동시에 뇌전이 또는 다발성 골 전이가 동반된 경우가 각각 1예씩 있었다. 진단 당시 원격 전이가 확인되었던 5명의 환자에서는 폐전이 3예, 뇌 전이와 다발성 골 전이가 각각 1예씩 있었다. 진단 당시와 추적관찰기간 중, 9명의 환자에서 총 11건의 원격 전이가 발생했다. 폐 전이가 7건(63.6%)으로 가장 많았고, 뇌전이 2건, 다발성 골 전이 2건의 순이었다. 폐 전이가 없는 상태에서 골 전이 또는 뇌 전이만 단독으로 발생한 환자는 각각 1명씩 있었다.

추적관찰기간의 중앙값은 32개월(3~145개월)이었다. 근치적 수술 후 원격 전이가 발생하기까지의 기간은 평균 40±13.5개월(14~58개월)이었으며, 원격 전이 발생 후 4년 및 8년 이상 장기 생존한 예도 각각 1명씩 관찰되었다. 근치적 절제술을 시행한 6예 중 3예에서 국소 재발이 있었으며, 수술 후 국소 재발이 발생하기까지의 기간은 평균 43.3±22.4개월(14~77개월)이었다. 11명 환자 군의 5년간 전체 생존율은 27.2%였다(Fig. 1). 근치적 절제술을 시행 받은 환자 군의 5년간 전체 생존율(cumulative 5 year OS)은 53.3%이었으며, 고식적 치료를 받은 5명의 환자 군에서는 32개월 이상 생존 예가 없었다(5년간 전체생존율, 0%; log rank test, P-value=0.001). 근치수술을 받은 환자 군에서 5년간 무병 생존율(0%)과 전체생존율(53.3%)은 현저한 차이를 보였다(log rank test, P=0.043).

종양의 진단은, 자기공명영상촬영 결과 T2 강조 영상에서 비교적 주위 조직과 구분이 잘 되었으며 골격근과 비교하여 증가된 공명신호를 나타냈고(Fig. 2A), T1 강조 영상에서는 종양 조직의 뚜렷한 조영 증강과 주위 조직의 혈관 증식이 관찰되었다(Fig. 2B). 육안 소견상 비교적 주위 조직

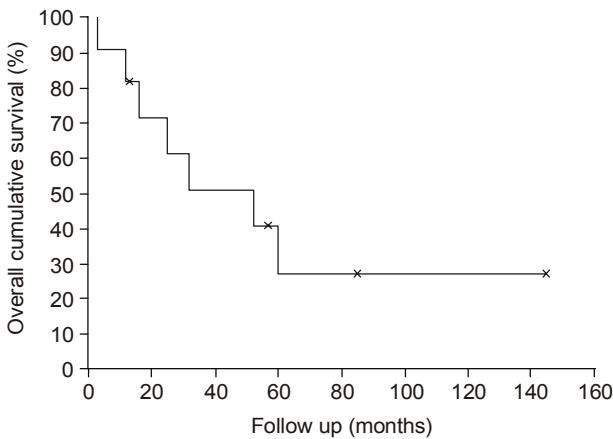


Fig. 1. Overall survival of 11 patients with Alveolar soft part sarcoma.

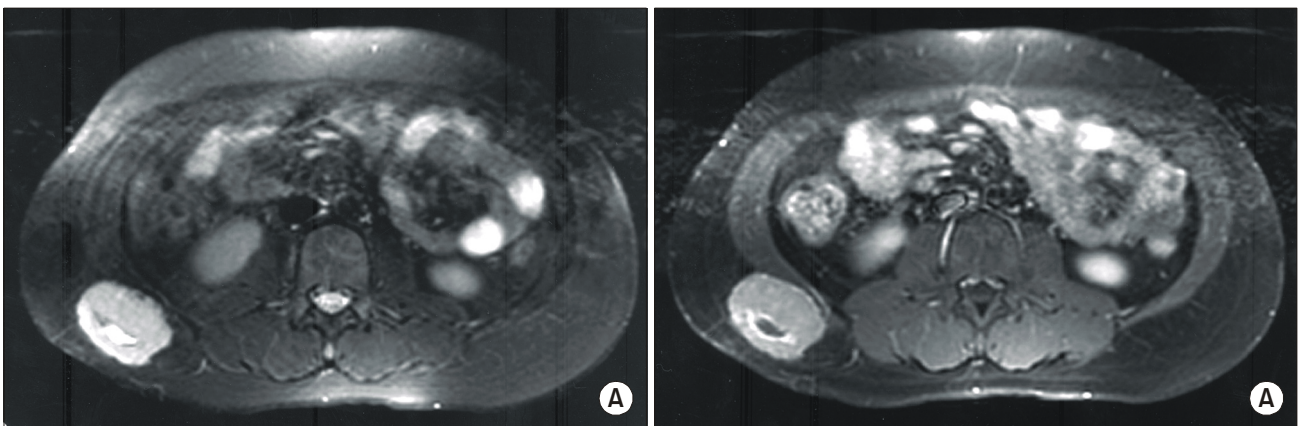


Fig. 2. MRI findings of ASPS. A: Fat suppressed T2-weighted image shows a well demarcated mass with high signal intensity under the subcutaneous layer, abutting the musculature of the right flank. B: Contrast enhanced, fat suppressed T1 weighted image shows strong enhancement with central necrotic foci.

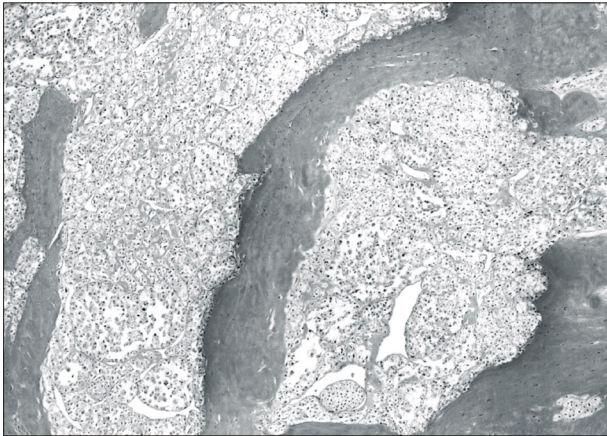


Fig. 3. Low magnification showing a typical nesting pattern of the tumor cells and thick fibrous septa (H&E stain, ×40).

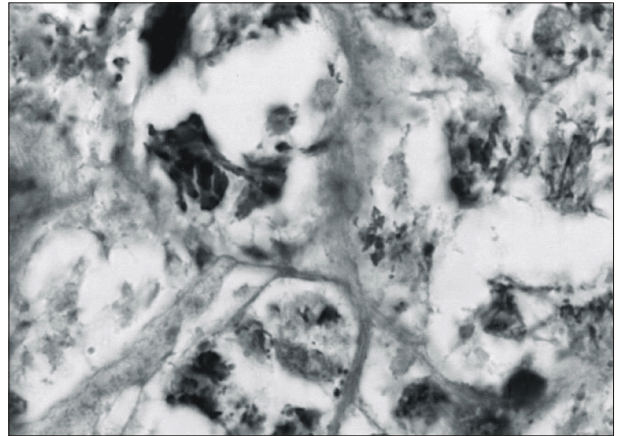


Fig. 5. Oil immersion magnification showing PAS-positive intracytoplasmic crystals (PAS stain, ×400).

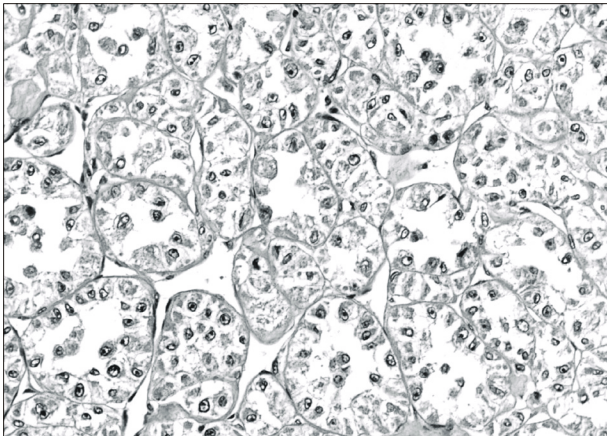


Fig. 4. High power magnification showing the tumor cell nest outlined by sinusoidal vascular channels (H&E stain, ×200).

과 경계가 분명했으나 진성 피막은 없었고, 절개 면은 회백색으로 단단하고 매끄러웠으며, 종양내부의 출혈과 괴사가 동반되어 있었다. 현미경 소견상 종양 세포군의 특징적인 조직학적 배열이 관찰되었다. 저배율 H & E 염색 소견상, 종양 세포가 타원형의 군락을 형성하고 있었으며(Fig. 3), 이 종양 세포의 집합체는 혈관(sinusoidal vessels)을 포함한 결체조직 섬유성 격막(fibrous connective septae)으로 둘러싸여 있고, 일정한 가성포상배열 (uniform pseudo-alveolar pattern)을 이루고 있었다(Fig. 4). 특수염색 방법으로 PAS (periodic acid-Schiff) 양성, 전분분해효소(Diastase) 음성인 Crystal을 세포질 내에서 증명하여 확진하였다(Fig. 5).

고찰

연부포상육종은 질병 자체의 희소성 때문에 극히 제한된 숫자의 논문(10,11)을 제외하고는, 대부분이 증례보고에 그

치고 있다. 현재까지 대상 군이 가장 컸던 연구는 102명의 치료 결과를 분석한 Memorial Sloan-Kettering Cancer Center (MSKCC)의 보고이다.(10) Lieberman 등은 이 연구에서 63년간 연 평균 1.6명의 치료 예를 보고하였으며, 본 논문에서는 연세대학교 세브란스병원에서 16년간 연 평균 0.7명을 치료한 결과를 분석하였다.

포상연부육종은 원발 병소의 분류상, 하지에 호발하고 여자 환자의 비율이 높은 특성이 있다.(3) 본 연구에서도 하지의 발생 비율이 54.5%를 차지하였고 남녀의 성비는 1 : 1.2로 기존의 보고와 일치하였다. 포상연부육종은 15세에서 35세 사이의 청장년기에 호발하는 특징을 가지고 있다.(12) 본 연구에서의 평균 연령은 30.5±11.5세였으며, 15세에서 35세 사이의 환자가 모두 6명(54.5%)으로 문헌상의 보고와 같은 연령 분포를 나타내었다. 특히 10대 환자 3명(11세, 12세, 19세)이 포함되어 있어, 저연령대에서의 종양 발생 위험성을 시사하고 있다. Ordonez 등(2)은 저연령 군에서의 여성 호발 특성 및 고연령 군에서의 남성 호발 특성을 보고한 바 있으며, Pisters 등(11)은 30세 이하의 저연령 군에서 56%의 여성 호발 성향을 보고하였다. 본 대상 군에서는 젊은 연령층에서 여성에 호발하는 경향(30세 이전, 66.7%)을 보였으나, 제한된 환자수로 인하여 통계학적 의미는 없었다. Lieberman 등(10)은 연령 군에 따른 전체 생존율의 차이를 보고하였는데, 10세 이하, 10대, 20대, 30세 이상 환자 군의 10년 생존율은 각각 88%, 73%, 23%, 34%였다.(10) 본 연구에서는 비록 통계학적 의미는 없었으나, 연령의 증가에 따라 전체 생존율이 감소하는 경향을 파악할 수 있었다(Cox regression, sig.=0.072). 특징적으로 20세 이하의 환자 3명에서는 사망이 한 예도 발견되지 않아, 20세 이상의 환자 군에서보다 의미 있게 높은 생존결과를 나타냈다(Pearson chi-square test, P=0.007). 문헌상의 보고와 본 연구 결과를 종합하여 볼 때, 포상연부육종은 청장년기에 호발하며, 30세 이전에서는 여자에 호발하고, 특히 소아를 포함한 저연령 군

이 전체 생존율을 증가시키는 예후 인자로 작용함을 알 수 있다.

본 연구에서는 근치적 절제술을 시행받은 6명의 환자 군에서 총 7건의 재발이 발생하였다. 국소 재발은 3건이었으며, 국소 재발 발생 시까지의 평균 기간은 43.3 ± 22.0 개월이었다. 원격전이는 4건이 발생하였으며, 원격전이 발생 시까지의 평균 기간은 40.0 ± 13.5 개월이었다. 국소 재발 발생 시까지의 기간과 원격 전이 발생 시까지의 기간을 비교한 결과 통계학적으로 유의한 차이는 발견되지 않았다(Mann-Whitney U test, $P=0.858$). 또한 근치적 절제술 후 원격 전이가 발생한 4명의 환자 중, 2명은 국소 재발과 동시에 원격 전이가 발생하였고, 2명은 국소 재발보다 선행하여 원격 전이가 발생하였다. M.D. Anderson Cancer Center의 70에 분석 결과에 따르면, 근치적 절제술을 시행한 환자 군에서 국소 재발이 없는 5년간 무병 생존율은 88%였고, 원격 전이가 없는 5년간 무병 생존율은 84%로, 원격 전이율과 국소 재발률 간의 차이가 없는 것으로 나타났다.(11) 이상의 결과로, 근치 수술 후 원격 전이가 국소 재발에 선행하거나, 동시에 발생하는 경향을 보임을 알 수 있다. 포상연부육종이 갖는 이러한 임상적 특성으로 인해, 근치 수술 후 추적 관찰하는 동안, 비교적 조기 원격 전이에 대한 세밀하고 지속적인 평가가 요구된다.

포상연부육종의 진단 시, AJCC 병기 분류상, 진단 시 원격 전이가 있는 IV기 환자의 비율은 보고에 따라 차이가 크다.(10,11) M.D. Anderson Cancer Center의 연구에서는 65%였으며, Italian Cooperative Group의 연구에서는 21%로 보고하였다. Pisters 등은 전자에서와 같이 IV기 환자의 비율이 높은 원인율, 진행 암의 형태로 의뢰되는 환자의 비율이 높은 병원 고유의 특성에 의한 모집단 오류로 설명하였다. 본 연구에서 IV기 환자의 비율은 45.5%로 비교적 높게 나타났다. 이 원인은 3차 병원이 갖는 고유한 모집단 오류이기 보다, 무통성 종괴로 인해 초기 내원 시기가 늦어진 결과라고 판단되며, 초기 원격 전이가 연부포상 육종의 고유한 특성인지에 대한 연구가 필요하다고 생각된다.

연부포상육종 환자의 진단 또는 추적관찰 시, 폐 전이와 다발성 골 전이에 대한 영상진단학적 평가가 반드시 필요한지는 재론의 여지가 없다. 그러나 뇌전이 여부를 판정하기 위하여 전산화 단층 촬영이나 자기공명영상 촬영을 기본 진단 수기에 포함시킬 것인가에 관한 논쟁이 남아 있다.(9) 연부포상육종은 다른 형태의 연부조직육종에 비해 비교적 뇌 전이가 빈발하는 것으로 보고되어 있다.(14-16) 그러나 폐 전이가 없는 상태에서 뇌 전이가 단독으로 발생한 예에 대한 문헌 보고는 현재까지 단지 4예에 불과하다.(10,14-16) 이런 이유로, 뇌전이 여부에 대한 영상학적 진단은 폐 전이가 있거나 신경학적 증상이 발생한 경우에 국한시키자는 주장도 제기되고 있다.(11) 본 대상 군에서 근치 수술 후 원격 전이의 형태를 보면, 폐 전이가 4명에게서

발생했다. 이들 중 폐 전이와 동시에 뇌전이 또는 골 전이가 동반된 경우가 각각 1예씩 있었다. 진단 시 IV기 환자에서는, 폐전이 3예, 뇌전이 1예, 다발성 골 전이 1예가 있었다. 뇌 전이의 빈도는, 진단 시 단독으로 발견된 1예와 근치 수술 후 폐 전이와 동반된 1예를 포함하여 전체 원격 전이의 22.2%이었다. 이 결과는 다발성 골 전이의 빈도와 동일하였다. 따라서 진단과 추적 관찰 시에 폐 전이와 골 전이 검사와 함께, 기본적으로 뇌 전이에 여부에 대한 영상학적 진단이 반드시 시행되어야 한다고 생각된다.

포상연부육종은 장기간에 걸쳐 지속적인 재발을 일으킨다. 특히 원격 전이에 대한 장기간에 걸친 영상학적 진단은 이 질환의 추적관찰에 있어 중요한 부분이다. MSKCC의 연구에 의하면, 국소암 환자에서 원격 전이가 없는 2년간 무병 생존율은 77%, 5년간 60%, 10년간 38%, 20년간 15%였다.(10) 본 연구에서는 원격 전이가 없는 무병 생존율이 2년간 73%, 4년간 43%였으며, 5년 이내에 모두 전이가 유발되어 극적인 감소 양상을 보였으며, 원격 전이가 비교적 조기에 발생했다. 이러한 상반된 경향은, 수술 후 장기적인 추적 관찰의 중요성과 함께, 조기 원격 전이의 원인을 밝히고 제거하기 위한 연구를 필요로 한다. 따라서 정확한 근치 절제술 외에 부가적인 항암약물요법과 외부방사선조사치료가 고려되어야 한다고 생각된다.

현재까지 포상연부육종에 대한 수술 후 부가치료의 효과는 정립된 것이 없고, 일반적인 연부육종에 준하여 시행하고 있다. 항암약물요법이나 외부방사선조사치료에 의한 생존율 향상은 없는 것으로 보고되었으며,(10,11) 단지 원발 부위에 대한 정확한 근치적 절제술만이 생존율을 향상시킬 수 있다고 알려져 있다.(10) 본 연구에서 근치 수술을 받은 환자 군에서 5년간 무병 생존율(estimated 5 year disease free survival, 0%)과 전체 생존율(estimated 5 year OS, 53.3%)은 현저한 차이를 보였다(log rank test, $P=0.043$). 이것은 재발 후에도 적절한 치료를 통해 전체 생존율을 증가시킬 수 있음을 의미한다. 또한 재발 부위에 대한 적극적인 수술과 부가치료를 시행한 환자와 항암약물요법 및 외부방사선조사치료만을 시행한 환자 간에는 생존기간의 현저한 차이를 나타냈다(Table 1, 2). 본 연구에서 전이 폐에 대한 절제술 및 국소 재발 부위의 광범위 절제술 후 부가치료를 시행한 2예는 각각 4년, 6년간 무병 생존하고 있다(case 2 and 3 in Table 2). 반면, 뇌 전이에 대하여 치료를 거부한 1예는 2개월 후 사망하였고, 폐 전이와 국소 재발 후 항암약물치료와 외부방사선조사치료만을 시행한 1예는 38개월만에 사망하였다. 두 군 간의 비교는 대상 군이 작고 다른 예후 인자에 대한 보정이 되어 있지 않아 통계학적 결론은 유보 될 수밖에 없다. 그러나 재발 부위에 대한 공격적인 절제술이 장기 생존율을 증가시킨다고 가정할 수 있다. 따라서 재발 후 환자의 생존율 향상을 위한 원격 전이와 국소 재발 부위에 대한 적극적인 수술의 효과에 대해 보다 큰 대상 군의 연구

가 필요하다고 생각된다.

결 론

포상연부육종은 근치적 절제술 후에도 장기간에 걸쳐 재발을 일으키며, 국소 재발에 비해 비교적 조기에 원격 전이된다. 따라서 원발 병소를 포함하여 폐, 골격, 뇌에 대하여 영상진단을 이용한 지속적 추적 관찰이 필요하고, 환자의 생존율 향상을 위하여 원격 전이와 국소 재발 부위에 대한 적극적인 수술적 치료가 필요하며, 수술 후 항암약물요법 및 외부방사선조사치료에 대한 연구가 필요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Christopherson WM, Foote FW Jr, Stewart FW. Alveolar soft part sarcoma: structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer* 1952;5:100-11.
- 2) Ordonez NG. Alveolar soft part sarcoma: a review and up-date. *Adv Anat Pathol* 1999;6:125-39.
- 3) Enzinger FM, Weiss SW. Malignant soft tissue tumors of uncertain type. In *Soft Tissue Tumors*, 3rd ed. St. Louis, MO: Mosby-Year Book 1995:1067-74.
- 4) Ziegler B. Connective tissue tumors. Recent results. *Cancer Res* 2002;160:343-50.
- 5) Nelson G, Ordonez, Bruce Mackay. Alveolar soft part sarcoma: A review of the pathology and histogenesis. *Ultrastructural pathology* 1998;22:275-92.
- 6) Auerbach HE, Brooks JJ. Alveolar soft part sarcoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study. *Cancer* 1987;60:66-73.
- 7) Font RL, Jurco S, Zimmerman LE. Alveolar soft part sarcoma of the orbit: a clinical pathologic analysis of 17 cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1982;13:569-79.
- 8) Kurtz JE, Andres E, Rohr S, Maloisel F, Mechine A. Pancreatic metastasis of alveolar soft part sarcoma: a case report and review of the literature. *Ann Oncol* 2001;12:865-7.
- 9) Matsuno Y, Mukai K, Itabashi M. Alveolar soft part sarcoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *Acta Pathol Jpn* 1990;40:199-205.
- 10) Philip H, Lieberman, Murray F, Brennan, Marek Kimmel. Alveolar soft-part sarcoma, A clinicopathologic study of half a century. *Cancer* 1989;63:1-13.
- 11) Charles AP, Viet H, Shreyaskumar RP, Peter WT. Pisters, et al. Alveolar soft part sarcoma, clinical course and patterns of metastasis in 70 patients treated at a single institution. *Cancer* 2001;91:585-91.
- 12) M. Casanova, A Ferrari, G. Bisogno. Alveolar soft part sarcoma in adolescents: A report from the soft-tissue sarcoma Italian Cooperative group. *Annals of Oncology* 2000;11:1445-9.
- 13) Pollock RE, Brennan MF, Lawrence W Jr. Soft tissue sarcoma surgical practice guidelines. *Oncology* 1997;11:1327-32.
- 14) Wang CH, Lee N, Lee LS. Successful treatment for solitary brain metastasis from alveolar soft part sarcoma. *J Neurooncol* 1995;25:1610-6.
- 15) Bindal RK, Sawaya RE, Leavens ME. Sarcoma metastatic to the brain: results of surgical treatment. *Neurosurgery* 1994;35:185-90.
- 16) Salvati M, Cervoni L, Caruso R. Sarcoma metastatic to the brain: a series of 15 cases. *Surg Neurol* 1998;49:441-4.